

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет имени
профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения
Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Зав. кафедрой ДМН, Профессор
Прокопенко Семен Владимирович

Реферат

Тема: «Экстрапирамидные дискинезии»

Выполнила: Ординатор 1 года обучения 13 группы
кафедры нервных болезней с курсом ПО
Глушкова Арина Васильевна

г. Красноярск 2020г.

Гиперкинезы (дискинии)- это непроизвольные насильственные движения, обычно вызванные поражением базальных ганглиев или связанных с ними структур, образующих экстрапирамидную систему (экстрапирамидные гиперкинезы), реже поражением периферической системы (периферические гиперкинезы). К экстрапирамидным гиперкинезам относятся: тремор, дистония, хорea, атеатоз, баллизм, тики, миоклония, акатизия. Основным проявлением этих синдромов служат непроизвольные движения, которые пациент не может (или может на короткое время) задержать и которые мешают нормальным двигательным актам или «накладываются на них». Гиперкинезы к тому же наглядны и обращают на себя повышенное внимание окружающих, которые зачастую проявляют неадекватное отношение к больным. Это обстоятельство, наряду с проявлениями самой болезни, осложняет положение больных, негативно влияя на их моральное состояние и социальное положение.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Группы гиперкинезов:

- 1) гиперкинезы, возникающие при поражении преимущественно ствола мозга (тремор, миоклонии, миоритмии, торсионная дистония);
- 2) гиперкинезы с преимущественным поражением подкорковых структур (хорea, баллизм, торсионная дистония);
- 3) гиперкинезы, обусловленные расстройством подкорково-корковых отделов мозга (варианты миоклонус-эпилепсии);
- 4) гиперкинезы с малоизученным патогенезом (судороги Рюльфа, гемиспазм и параспазм лица).

По темпу насильственных движений гиперкинезы могут быть разделены на быстрые и медленные:

- 1) быстрые гиперкинезы чаще сочетаются со снижением мышечного тонуса, к ним относятся тики, тремор, миоклонии, хорea, баллизм;
- 2) медленные гиперкинезы могут рассматриваться как варианты деформирующей мышечной дистонии и обычно возникают на фоне повышения мышечного тонуса (тортиколлис, профессиональные гиперкинезы и мышечные спазмы, атетоз, торсионная дистония).

БЫСТРЫЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ

Тики

Тики - неритмичные, нерегулярные гиперкинезы, проявляющиеся отрывистыми стереотипными, быстрыми движениями небольшой амплитуды, в которые вовлекаются определенные группы мышц. Тики обычно напоминают произвольные движения, варьируют в зависимости от локализации, частоты и интенсивности, временно могут подавляться волевым усилием. Обычно это учащенные мигания, подергивание определенных мимических мышц, движения головой, напоминающие попытку высвобождения от тугого воротника, подергивание надплечья и т.п.

По характеру выделяют: моторные, вокальные и сенсорные тики.

По этиологии выделяют:

1. первичные тики-возникают в отсутствие иной патологии, обычно в юношестве и детском возрасте. Они могут быть связаны с нарушением созревания функциональных систем головного мозга, которые объединяют базальные ганглии, лобные доли и лимбические структуры и обеспечивают контроль над движениями, мотивационными и аффективными процессами.

Первичные тики подразделяют на:

1.1. Транзиторные моторные и/или вокальные тики (продолжаются менее 1 года)

1.2. Хронические моторные и/или вокальные тики (сохраняющиеся без длительных ремиссий более 1 года)

1.3. Синдром Туретта (представляет собой сочетание хронических моторных и вокальных тиков-не обязательно в одно и тоже время)

2. вторичные тики- причиной могут быть: ЧМТ, прием ЛС (антиконвульсантов, нейролептиков, психостимуляторов и т.д.), энцефалиты, сосудистые заболевания мозга, психические заболевания.

Тремор

Тремор (от лат. tremor - дрожание) - ритмические колебания в определенных частях тела относительно фиксированной точки, при этом колебательные движения вызываются последовательным сокращением реципрокно-иннервируемых мышц антагонистов.

Классификации тремора. По распространенности возможен тремор локальный и генерализованный. Варианты локального тремора: тремор конечностей, головы, языка, нижней челюсти, редко - туловища (например,

при гепатолентикулярной дегенерации). По особенностям клинических проявлений тремор может быть статический (тремор покоя), динамический (тремор движения); может дифференцироваться по амплитуде, по частоте ритма, по происхождению (эссенциальный, атеросклеротический, паркинсонический, тиреотоксический и пр.).

-Паркинсонический тремор (тремор покоя) - ритмическое дрожание, может быть асимметричным, но только в дебюте заболевания, проявляющееся в состоянии покоя. Предполагается, что паркинсонический тремор реализуется за счет патологической импульсации из двигательной зоны коры больших полушарий к периферическим мотонейронам. Вероятно, он программируется в церебральных структурах и для его возникновения необязательна обратная сенсорная связь с периферией, так как пересечение задних спинномозговых корешков не устраняет паркинсонического тремора.

-Эссенциальный тремор (от лат. *essentia* - сущность, *idios* - собственный, своеобразный)-наследственное или идиопатическое заболевание, основным проявлением которого служит постуральный и кинетический тремор, который обычно наиболее выражен в руках и, как правило, имеет двусторонний характер, хотя может быть и ассиметричным. Наряду с руками нередко вовлекается и голова, по типу «да-да» и «нет-нет». Частота колебаний в среднем 7 Гц.

-Мозжечковый тремор - следствие поражения мозжечка и его связей, представляет собой интенционный («дрожательная атаксия») и постуральный динамический тремор (тремор движения) с частотой 3-5 Гц. Проявляется при активных движениях конечностью или при удержании ее в статическом положении, например в вытянутых руках. При тонких целенаправленных движениях увеличивается амплитуда тремора. Исчезает при расслаблении неподвижных конечностей. Мозжечковый тремор не проявляется в неподвижных расслабленных конечностях и во время первого этапа произвольного движения, однако по мере приближения к цели в конечности возникают и нарастают по амплитуде толчкообразные ритмические подергивания, которые продолжаются до тех пор, пока действие не завершено. Иногда напоминает резко выраженный физиологический тремор. Мозжечковая атаксия в отличие от тремора проявляется расстройством координации движений в связи с изменчивостью мышечного тонуса. Сочетание мозжечкового тремора и атаксии иногда называют атаксическим тремором. Мозжечковый тремор может быть проявлением рассеянного склероза, наследственной мозжечковой атаксии, черепно-мозговой травмы с повреждением субтенториально расположенных структур мозга, интоксикации барбитуратами, фенитоином, литием.

-Невропатический тремор - высокочастотный тремор движений, сопровождает некоторые врожденные невропатии (болезни Шарко-Мари-Тута, Рус-си-Леви), а также синдром Гийена-Барре и отдельные формы приобретенной полиневропатии. В патогенезе невропатического тремора существенна роль расстройства проприоцептивной чувствительности.

-Тремор при алкоголизме проявляется высокочастотным дрожанием конечностей. Признак алкогольной энцефалопатии, при этом характерен феномен Кинко - ощущение дрожания, передающееся обследующему при соприкосновении его ладоней с ладонями пациента.

-Тремор при тиреотоксикозе - тремор с малой амплитудой, высокой частотой (10- 12 Гц), при этом в процесс не вовлекаются мышцы шеи. Напоминает усиленный физиологический тремор.

-Порхающий тремор (флеппинг-тремор), или астериксис (от греч.: а - отрицание + sterigma - поддержка, фиксированное положение), или «печеночный хлопок» - практически обязательное проявление острой или обострения хронической соматогенной энцефалопатии, в частности портальной системной энцефалопатии (гепатоцеребральный синдром). Возможен также при энцефалопатии вследствие уремии, гипокалиемии, морфинизме, отравлении барбитуратами, ртутью, свинцом, марганцем, противосудорожными препаратами, рентгеноконтрастными веществами (метризамид), а также при гипоксической энцефалопатии. В таких случаях порхающий тремор обычно двусторонний. Односторонним он бывает редко, в частности иногда после поражений головного мозга в зоне, кровоснабжаемой передней или средней мозговыми артериями, а также после стереотаксической криотомии вентролатерального ядра таламуса.

-Психогенный (функциональный) тремор наблюдается у пациентов с выраженными невротическими нарушениями, вегетативной дистонией, некоторыми формами психопатологии. Характеризуется значительной частотой, изменчивостью амплитуды, прямой зависимостью выраженности тремора от ситуации и эмоционального состояния больного.

Миоклонии

Миоклонии (от греч. myos - мышца + klonos - беспорядочное движение) - статокинетические гиперкинезы, проявляющиеся одиночными или серийными, неритмичными, быстрыми, беспорядочными мышечными сокращениями, проявляющимися единичными, повторяющимися сокращениями отдельных мышечных пучков, мышц или мышечных групп. Могут возникать в покое, спонтанно, а также в ответ на раздражение или при целенаправленных движениях («миоклонус действия»). В последнем случае

возникают искажения активных действий, при этом возможны трудности при приеме пищи, одевании и т.п., искажения речи, письма, походки. В случаях миоклоний в отдельных двигательных единицах смещения частей тела в пространстве не возникает, и миоклонии проявляются выраженными фасцикулярными мышечными подергиваниями (миокимии, парамиоклонус Фридрейха). Миоклония может быть проявлением многих неврологических и дисметаболических расстройств. Иногда они встречаются у практически здоровых людей. Так, ночная миоклония - разбросанные, неритмичные, несинхронные, несимметричные сокращения различных мышечных групп, чаще на ногах, возникающие при засыпании или во время сна - признается физиологической (гипническая миоклония).

Хорея

Хорея- это неритмичные, быстрые, разбросанные, порывистые, толчкообразные, беспорядочные гиперкинезы разной, в том числе и максимальной, амплитуды. Сначала, как правило, в процесс вовлекаются дистальные, а затем проксимальные отделы конечностей и мышцы лица и языка. Хореические движения неожиданны, бессмысленны, могут грубо деформировать произвольные движения. В некоторых случаях гиперкинез хореического характера полностью лишает больного возможности совершать целенаправленные действия. Возможно развитие так называемой двигательной бури, при которой резкие, большой амплитуды и мощи беспорядочные насильственные движения не только делают человека совершенно беспомощным, но и ведут к ушибам различных частей тела (особенно конечностей) об окружающие предметы. Помимо гиперкинезов, для хореи характерно снижение мышечного тонуса.

-Болезнь Гентингтона- аутосомно-доминантное заболевание, в основе которого лежит прогрессирующая дегенерация нейронов полосатого тела и коры. При БГ хорея обычно развивается на 4-5 десятилетия жизни, имеет прогрессирующее течение и сопровождается нарастающей деменцией. Начинаясь с дистальных отделов конечностей, гиперкинез постепенно генерализуется. КТ и МРТ выявляют выраженную атрофию головки хвостатого ядра с характерным расширением передних рогов боковых желудочков.

-Лекарственная хорея встречается при применении: психостимуляторов, АЭС, препаратов леводопы, циметидина, резерпина, опиатов, также при отмене нейролептиков.

Баллизм

Баллизм (от греч. ballo - бросать, метать), синдром люисова тела, синдром Матцдорффа-Лермитта - резкие бросковые движения конечностей, обусловленные вращением плеча или бедра; является следствием поражения субталамического ядра (люисова тела, nucleus subthalamicus Luisi), точнее, содержащихся в нем глицинергических нейронов и связей этого ядра с латеральным отделом таламуса. Субталамическое ядро оказывает тормозное действие на бледный шар, при его устранении возникает гиперкинез (следствие медиаторного дисбаланса). Чаще встречается односторонний баллизм - гемибаллизм, проявляющийся на стороне, контралатеральной пораженному люисову телу. Сила и тонус мышц на стороне гиперкинеза могут быть несколько снижены. Гемибаллизм чаще возникает вследствие нарушения кровоснабжения люисова тела (синдром Экономо-Фишера), которое снабжается кровью ветвями передней ворсинчатой артерии (система внутренней сонной артерии) и таламоперфорирующей артерии (вертебрально-базилярная система). Для лечения применяются бензодиазепины, нейролептики, глицин, стереотаксическое разрушение гомолатерального патологического очагу вентролатерального ядра бледного шара.

МЕДЛЕННЫЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ - МЫШЕЧНЫЕ ДИСТОНИИ

Атетоз

Атетоз (от греч. atetosis - подвижный, неустойчивый, изменчивый) - форма мышечной дистонии, характеризующаяся произвольными неритмичными, медленными, вычурными, червеобразными движениями, преимущественно в дистальных отделах конечностей, гримасничаньем, проявляющимися на фоне нерегулярного чередующегося повышения тонуса мышц-агонистов и антагонистов. Произвольные движения резко нарушены из-за спонтанного появления гиперкинезов, в которые могут включаться мышцы лица и языка.

-Оромандибулярная дистония - пароксизмальная дистония, охватывающая мышцы, расположенные вокруг рта и мышцы нижней челюсти, при этом возможны чередования смыкания нижней челюсти с верхней и насильственного раскрытия рта. В процесс могут вовлекаться жевательные мышцы, мышцы языка, круговая мышца рта, подбородочная мышца, подкожная мышца шеи. Пароксизмы могут быть спонтанными и спровоцированными речевым актом, жеванием и другими подобными движениями. Встречается оромандибулярная дистония в нескольких вариантах.

-Лекарственная орофациальная дистония (нейролептическая - симптом Куленкампа-Тырнова), обычно следствие длительного приема нейролептиков (фенотиазинов, бутирофенонов), редко - флунаризина, циннаризина.

-Вторичная симптоматическая форма возникает при поражении лимбикоретикулярного комплекса, в частности при токсической энцефалопатии у больных с хронической почечной недостаточностью.

-Спастическая дисфония - нейрогенное нарушение голосообразования, проявляющееся напряженно-сдавленной, прерывистой фонацией по типу спастического заикания, существенно затрудняющей вербальное общение. Ларингоскопическая картина при этом обычно не соответствует тяжести нарушения голосообразования. Другие органические неврологические проявления этой болезни не свойственны.

-Писчий спазм относится к профессиональным дистониям. Это наиболее часто встречающаяся форма локального тонического спазма, возникает в мышцах руки, как правило, во время письма. Судорога обычно появляется сначала в пальцах и затем распространяется в проксимальном направлении, может сопровождаться болевыми ощущениями, иногда возникновением в той же руке тремора, миоклоний.

Торсионная дистония. Торсионный спазм.

Генерализованная форма деформирующей мышечной дистонии, проявляется выраженной лабильностью мышечного тонуса (подвижным спазмом), гиперкинезами и патологическими позами. Повышения тонуса особенно значительны в аксиально расположенных мышечных группах, что ведет к непроизвольным изменениям положения туловища, чаще вращательного характера. Гиперкинезы медленные по темпу, неритмичны, вычурны. Торсионная дистония чаще проявляется с детства и может быть идиопатической или симптоматической, обусловленной родовой травмой, ядерной желтухой новорожденных, гипоксией головного мозга, перенесенным энцефалитом, болезнью Галлервордена-Шпатца, гепатоцеребральной дегенерацией. У взрослых иногда (редко) возникает вследствие цереброваскулярного заболевания, травмы, глиальной опухоли, поражающей базальные ганглии. На КТ возможны признаки поражения хвостатого и чечевицеобразного ядер, таламуса.

Список литературы:

- 1) Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Руководство для врачей. –4-е изд., стереотип. –СПб.: Политехника, 2002. – 399 с.
- 2) Топическая диагностика заболеваний нервной системы А.В. Триумфов 1998г. -196 с
- 3) <https://ru.wikipedia.org/wiki/>